

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1935

THÈSE

N^o
510

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

Alain FRIANT

Né le 24 Décembre 1905 à Guiler (Finistère)

De la Faculté de Médecine de Paris

Ancien Interne des Hôpitaux de Nantes

SUR LA MALADIE
DE LOBSTEIN

Président : M. OMBRÉDANNE, Professeur

PARIS

AMÉDÉE LEGRAND, ÉDITEUR

93, BOULEVARD ST-GERMAIN, 93

1935

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1935

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

Alain FRIANT

Né le 24 Décembre 1905 à Guiler (Finistère)

De la Faculté de Médecine de Paris

Ancien Interne des Hôpitaux de Nantes

SUR LA MALADIE
DE LOBSTEIN

Président : M. OMBRÉDANNE, Professeur

PARIS

AMÉDÉE LEGRAND, ÉDITEUR

93, BOULEVARD ST-GERMAIN, 93

1935

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	ROUVIÈRE.
Physiologie	Léon BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	DESGREZ.
Bactériologie	Robert DEBRÉ.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie médicale et générale	BAUDOUIN.
Pathologie chirurgicale.....	CHEVASSU.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie.....	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	HARVIER.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale.....	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LAIGNEL-LAVASTINE
Pathologie expérimentale et comparée.....	FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	Maurice VILLARET
Clinique médicale	LOEPER.
	CARNOT.
	CLERC.
	Marcel LABBÉ.
Hygiène et clinique de la première enfance.....	LEREBOULLET.
Clinique des maladies des enfants	NOBÉGOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale ..	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.....	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux.....	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses.....	LEMIERRE.
	CUNÉO.
Clinique chirurgicale.....	GOSSET.
	GRÉGOIRE.
	LENORMANT.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	MARION.
	BRINDEAU.
Clinique d'accouchements.....	COUVELAIRE.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique	PROUST.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie.....	OMBRÉDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	RATHERY.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale.....	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGEANT.
Clinique de la Tuberculose	BEZANÇON.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	MATHIEU.
	HOVELACQUE.
	MULON.
Professeurs sans chaire	OLIVIER.
	VERNE.
	MOCQUOT.



II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.	
BÉNARD (Henri)	Pathologie médicale.
BERNARD Étienne.	Pathologie médicale.
BOULIN	Pathologie médicale.
BULLIARD	Histologie.
CATHALA	Pathologie médicale.
CHEVALLIER	Pathologie médicale.
DOGNON	Physique.
FEY	Urologie.
GALLIARD	Parasitologie.
GASTINEL	Bactériologie.
DE GAUDART D'ALLAINES.	Pathologie chirurgicale.
GAYET	Physiologie.
GIROUD	Histologie.
HAGUENAU	Pathologie médicale.
HALPHEN	Oto-rhino-laryngologie.
HAZARD	Pharmacologie.
HUGUENIN	Anatomie pathologique.
JOANNON	Hygiène.
LABBÉ (Henri) ...	Chimie biologique.
LACOMME	Obstétrique.

MM.	
LANTUÉJOUL ...	Obstétrique.
LAROCHE (Guy)	Pathologie médicale.
LEMAIRE	Pathologie expérimentale
LEVEUF	Pathologie chirurgicale.
M ^{lle} J. LÉVY	Pharmacologie.
LÉVY-VALENSI ..	Neurologie et Psychiâtrie
MOREAU	Pathologie médicale.
MOULONGUET ...	Pathologie chirurgicale.
MOUQUIN	Pathologie médicale.
OBERLING	Anatomie pathologique.
PETIT-DUTAILLIS	Pathologie chirurgicale.
PIÉDELIÈVRE ...	Médecine légale.
PORTES	Obstétrique.
RICHET	Physiologie.
SANNIÉ	Chimie biologique.
SÉNÈQUE	Pathologie chirurgicale.
TROISIER	Pathologie expérimentale
TURPIN	Pathologie médicale.
VIGNES	Obstétrique.
WILMOTH	Pathologie chirurgicale.
J. BEZANÇON...	Hydrologie.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.	
ALGLAVE	Pathologie chirurgicale.
BUSQUET	Pharmacologie.
CHAILLEY-BERT.	Physiologie.

MM.	
LEROUX	Anatomie pathologique.
NEVEU-LEMAIRE	Parasitologie.
ZIMMERN	Physique.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent.

MM.		MM.	
ABRAMI	} Clinique médicale.	BASSET	} Clinique chirurgicale.
ALAJOUANINE ..		BROCQ.....	
AUBERTIN		CADENAT.....	
BRULÉ		GATELLIER	
CHABROL.....		HEITZ-BOYER...	
CHIRAY		MOURE	
DONZELOT		QUENU	
DUVOIR.....		SCHWARTZ.....	
LIAN		VELTER	
PASTEUR - VALLERY - RADOT.....			
SÉZARY			
MM.			
ECALLE	} Clinique obstétricale.		
GUÉNIOT			
LE LORIER.....			
LÉVY-SOLAL			
METZGER			

V. — CHARGÉS DE COURS

MM.	
CHAILLEY-BERT, agrégé	Education physique
LEDoux-LEBARD	Radiologie clinique.
WEIL-HALLÉ.....	Puériculture.
FREY.....	Stomatologie.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PÈRE

A LA MÉMOIRE DE MA MÈRE

A MA FEMME

A MES FRÈRES ET A MES SŒURS

A MES BEAUX-PARENTS

A MES CAMARADES DE L'INTERNAT
DE NANTES

A TOUS MES AMIS

A MONSIEUR LE PROFESSEUR OMBRÉDANNE

Professeur de Clinique chirurgicale infantile
Chirurgien de l'Hôpital des Enfants-Malades
Officier de la Légion d'Honneur,

*Qui nous a fait le grand honneur
de bien vouloir accepter la prési-
dence de cette thèse .*

*Nous lui en exprimons toute notre
vive gratitude.*

A MONSIEUR LE DOCTEUR ROBERT BUREAU

Ancien interne des Hôpitaux de Paris
Chirurgien suppléant des Hôpitaux de Nantes
Professeur suppléant à l'Ecole de Médecine

*Qui nous a inspiré cette thèse et
guidé de ses précieux conseils.*

*Qu'il veuille bien trouver ici l'ex-
pression de notre respectueuse re-
connaissance.*

A MES MAÎTRES DANS LES HOPITAUX

Stage :

DOCTEUR JOUON (*in memoriam*).

DOCTEUR MIRALLIÉ (*in memoriam*).

DOCTEUR GIROIRE.

Externat :

DOCTEUR BAHUAUD.

DOCTEUR PICARD.

DOCTEUR DUVERGER.

DOCTEUR POUZIN-MALÈGUE.

DOCTEUR GENDRON (*in memoriam*).

Internat :

DOCTEUR BENON.

DOCTEUR VERDIER (Saint-Nazaire).

DOCTEUR BRELET.

DOCTEUR LÉON SOURDILLE (*in memoriam*).

DOCTEUR LERAT.

DOCTEUR SÉBILLEAU.

*Qu'ils veuillent bien trouver ici,
l'expression de notre admiration et
de notre respectueuse gratitude.*

A MES MAITRES
A L'ÉCOLE DE MÉDECINE DE NANTES

DÉFINITION DE LA MALADIE DE LOBSTEIN

L'ostéopsathyrose ou maladie de LOBSTEIN est une affection caractérisée par : une fragilité osseuse toute spéciale et datant de l'enfance, une coloration bleue ardoisée des sclérotiques.

Il faut y ajouter deux signes très importants :

Une tendance à la surdité.

Un aspect spécial du crâne : le crâne à rebords.

Ce terme d'ostéopsathyrose a été employé pour la première fois par LOBSTEIN et signifie « fragilité osseuse » (*ψαθυρος* fragile).

HISTORIQUE

C'est en effet LOBSTEIN (de Strasbourg), qui, en 1825, décrit le premier, dans son *Traité d'anatomie pathologique*, une affection idiopathique, ne relevant d'aucune cause habituelle de fragilité osseuse. Il la décrit dans son traité, mais il semble qu'il l'ait parfois mal différenciée de deux syndromes qui ne s'en rapprochent que, par la facile production de fracture ; le rachitisme, l'ostéoporose sénile. Dans cette étude, LOBSTEIN décrit des os légers, cassants, fragiles, qu'on trouve dans certains cadavres : les épiphyses des os longs, les os du carpe, du tarse, les corps vertébraux, cèdent à la pression des doigts ; les diaphyses cassent comme du verre, au moindre effort pour les courber ; la cavité médullaire s'est agrandie, la paroi est mince et cassante ; les os du crâne sont amincis au point que leurs deux tables sont confondues. Il note également la particulière fréquence dans l'enfance et la vieillesse : « les causes éloignées de la fragilité sont : le vice cancéreux, la cachexie scorbutique, le principe arthritique et le rachitisme ».

Notons la confusion avec l'ostéoporose sénile, le cancer des os et le rachitisme.

Les sclérotiques bleues décrites pour la première fois par Von AMMON, en 1839, ne furent rattachées à l'ostéopsathyrose qu'en 1896 par SPURWAY. Cet auteur relate, dans le *British medical journal*, l'histoire d'une famille, où dix personnes sur quatorze avaient eu des fractures multiples et présentaient une teinte bleue des sclérotiques. Dans le même journal, EDDOWES publie, en 1900, deux cas de fragilité osseuse avec sclérotiques bleues.

La surdité ne fut rattachée au syndrome que plus tardivement encore, puisque c'est en 1912 qu'ADAIR VIGHTON nota le premier cette relation. La première *description d'ensemble* de l'ostéopsathyrose, fut faite, en 1917, par Van den HØVE.

Rassemblant ses observations et celle des auteurs précédents, il décrivit cette affection en notant les caractères essentiels que nous connaissons aujourd'hui : fragilité osseuse, sclérotiques bleues, caractère familial, surdité.

Plus récemment, M. APERT a insisté sur d'autres points : déformations du crâne, dites « crâne à rebords », troubles de la contractilité électrique, dystrophie des dents.

La conception que nous nous faisons actuellement de l'ostéopsathyrose dérive donc, à vrai dire, des travaux de multiples auteurs. Et cela explique la diversité des appellations employées « Maladie de SPUR-

WAN, de Van den HÆVE, d'APERT, etc... ». Cependant, cette variété de termes complique inutilement la question et il semble qu'on puisse, malgré tout, s'en tenir à la dénomination classique de « maladie de LOBSTEIN ».

ÉTIOLOGIE

L'ostéopsathyrose est surtout une maladie de l'enfance et PONCET déclare que les fractures spontanées qui apparaissent à une période de la vie ayant notablement dépassé l'enfance, ne peuvent être attribuées à l'ostéopsathyrose.

Cependant des observations ont été publiées, des cas où l'affection aurait débuté après la trentaine.

L'influence du sexe paraît secondaire. Pourtant, certains auteurs notent la prédilection du sexe masculin (les observations inédites que nous rapporterons à la fin de cet exposé, concernent également des garçons).

La transmission de l'ostéopsathyrose est depuis longtemps admise. Un certain nombre d'observations ont été rapportées, dans lesquelles la maladie touchait dans la même famille plusieurs générations successives. Cependant, dans un grand nombre de cas, on ne retrouve pas d'antécédents familiaux, ce qui ne doit pas nous surprendre, car c'est chose fré-

quente dans de nombreux cas de maladies familiales ou héréditaires.

La pathogénie a suscité de multiples discussions. LOBSTEIN invoquait le vice cancéreux, la cachexie scorbutique, le principe arthritique et le rachitisme, Nous savons que cet auteur, dans le cadre de l'ostéopsathyrose nous parle d'affections qui n'ont de commun que la prédisposition aux fractures. PAULL croit à l'influence de la puberté, occasionnant une modification des constituants chimiques des os. Les observations accumulées depuis PAULL nous ont appris que l'ostéopsathyrose se manifeste à un âge où on ne peut invoquer cette cause. Une lésion nerveuse paraît être à la base pour AUUREAU, qui fait de la maladie de LOBSTEIN une ostéotrophonécrose.

FERRIER rattache l'ostéopsathyrose à une décalcification générale dont elle ne serait qu'une manifestation. La syphilis a été incriminée par de nombreux auteurs, en particulier, par De ANDRADE MAYA. A côté de cas où l'on décèle des antécédents indéniables de syphilis, il en est d'autres où cette affection ne peut être mise en évidence.

Au reste, pour certains auteurs, en particulier NAGEOTTE, et nous partageons cet avis, le rôle de la syphilis ne serait qu'indirect par le retentissement de cette maladie sur le fonctionnement des glandes à sécrétions internes.

Il semble, en effet, que les *perturbations endocrines* jouent un rôle indiscutable dans l'étiologie de l'ostéopsathyrose ; c'est ainsi que SALI a démontré expéri-

mentalement que l'extirpation du thymus amène des troubles de l'ossification.

Les travaux d'APERT, basés sur l'examen histologique, ont montré une abondance exagérée des ostéoblastes s'opposant à la minceur de la substance fondamentale et l'irrégularité de la calcification. Ces troubles seraient probablement dus à un dysfonctionnement de la surrénale, de la thyroïde et surtout des parathyroïdes, dont les travaux nous ont fait connaître le rôle dans le métabolisme du calcium et la croissance osseuse. Il faut noter que les dosages chimiques ont montré des taux de calcémie et de phosphatémie sensiblement normaux, et si, en quelques cas, on a trouvé des lésions histologiques à la thyroïde, il ne semble pas que l'on ait pu mettre en évidence des aspects pathologiques au niveau des parathyroïdes.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

L'étude radiographique du squelette, bien précisée par APERT, montre que les os longs des membres sont grêles et quelque peu atrophiés *suivant leur longueur* et surtout suivant leur diamètre, ils ont tendance à s'infléchir suivant une courbe régulière et à grand rayon. Le canal médullaire est élargi, la corticale mince, particulièrement au niveau du bulbe de l'os. Dans l'une de nos observations, certains os paraissent avoir subi une régression, le péroné, en particulier à deux ans de distance, avait perdu plus de la moitié de son diamètre transversal.

La décalcification du squelette est intense au niveau des os longs et l'analyse chimique pratiquée notamment par MM. LESNÉ, HUTINEL et DREYFUS-SÉE a révélé une diminution importante du taux du calcium, pouvant atteindre jusqu'à 50 % de la teneur normale.

Les cartilages de conjugaison ne présentent pas de lésions décelables, parfois un aspect évasé du bulbe osseux à leur contact, rappelant les déformations rachitiques.

Les fractures semblent se produire sur tous les os de l'économie, mais elles sont surtout rencontrées au niveau des os longs des membres, avec prédominance aux membres inférieurs, particulièrement aux fémurs.

La radiographie précise le niveau du trait de fracture qui siège habituellement au $1/3$ moyen des os (POIRIER). C'est en général une fracture transversale. Le déplacement est variable, mais souvent on est en présence de fractures sous-périostées, sans déplacement des fragments. Le cal ne présente pas de dimensions exagérées, il n'existe pas de pseudarthrose.

La consolidation osseuse rapide est un fait qui a frappé tous les observateurs, car il est paradoxal qu'un os se brisant facilement ait une réparation aussi prompte. Si le traitement orthopédique a été mal conduit ou insuffisant, parfois malgré une immobilisation correcte dans les formes graves, on peut voir des déformations assez accentuées pouvant nécessiter des ostéotomies correctrices.

Dans l'une de nos observations, les fractures après avoir consolidé correctement pendant plusieurs années, finirent par n'aboutir ultérieurement qu'à un cal fibreux qui resta mou et douloureux. APERT a particulièrement insisté sur les lésions des os du crâne et il a individualisé ce qu'il appelle le crâne à rebords qui se caractérise par un aplatissement de la voûte crânienne et le relief accentué de l'occipital et des temporaux.

APERT a vu également un aspect spécial des dents,

qui, translucides, d'une teinte gris jaune, rappellent la couleur de la corne blonde.

Les ligaments des articulations sont relâchés et il existe une véritable laxité articulaire.

Les muscles sont légèrement atrophiés et l'excitation électrique ne provoque que des secousses lentes et incomplètes.

ÉTUDE CLINIQUE

Le caractère essentiel de l'ostéopsathyrose est une disposition extraordinaire aux fractures. C'est le plus souvent à l'occasion d'une fracture que le diagnostic est posé. Dans la plupart des cas, elles surviennent au début de l'enfance et ne sont pas spontanées et toujours on retrouve une cause si légère soit-elle.

Ces fractures surviennent à l'occasion d'un traumatisme minime, les os se brisent comme du verre sans s'incurver,

Il faut insister sur la disproportion manifeste entre le traumatisme et sa conséquence. Ces fractures siègent de préférence sur les os longs des membres, plus rarement, les clavicules, les côtes. Les autres os sont habituellement épargnés. Par suite, du peu d'importance du traumatisme, la fracture reste le plus souvent sous-périostée, sans grand déplacement et sans grosse déformation, se révélant par une douleur localisée et de l'impotence fonctionnelle. Si la fracture est complète, ces signes ne sont que rarement ceux que l'on observe classiquement dans toutes les fractures : douleur, crépitations, mobilité anormale.

L'examen radiographique révèle un trait de fracture net, le plus souvent transversal; sur les autres os, une transparence anormale avec amincissement de la couche compacte et peut faire voir des cals séquelles de fractures anciennes et faire découvrir des fractures qui avaient pu échapper à la palpation.

Ces fractures se consolident rapidement sans laisser de cal exubérant et si le traitement a été bien conduit, il ne subsiste pas de déformations et il ne se produit pas de pseudarthrose.

Un caractère sur lequel il convient de s'attarder est la multiplicité des fractures, la littérature est riche d'exemples :

BLANCHARD cite le cas d'une fillette de 12 ans qui a fait 41 fractures, SCHULTZE, 30 fractures de 9 mois à 13 ans, une même jambe peut se fracturer jusqu'à vingt fois.

C'est la répétition de ces fractures qui amène à rechercher les signes de la fragilité osseuse essentielle.

La coloration bleue des sclérotiques n'aura pas manqué d'attirer l'attention. Cette couleur très particulière a échappé aux premiers observateurs et si elle avait déjà été décrite, c'est EDDOWES qui l'a rattachée à l'ostéopsathyrose (1900). Systématiquement recherchée depuis lors, elle a été presque constamment retrouvée dans les cas de maladie de LOBSTEIN, et son caractère familial a été noté, ainsi que celui de la fragilité osseuse.

Cette teinte bleuâtre, parfois peu accusée, rappe-

lant un bleu de porcelaine clair est, dans les cas typiques, beaucoup plus foncée, gris ardoisé, et même violacé (dessins de la porcelaine de Rouen).

La cause de cet aspect a donné lieu à diverses interprétations : elle est certainement due à la transparence du pigment rétinien à travers la sclérotique amincie.

On sait, en effet, qu'à travers une membrane translucide, le noir apparaît d'une teinte violacée (tatouages, veines sous-cutanées).

L'examen histologique de la sclérotique a montré, dans certains cas, une épaisseur normale (BROWSON), dans d'autres observations, elle a été trouvée amincie des $2/3$, mais la plupart des auteurs ont, par l'examen chimique de cette membrane, trouvé une diminution de la chaux, amenant une translucidité exagérée. Il n'existe pas de troubles oculaires. Le fond d'œil est normal, de même que la tension intra-oculaire. Il faut noter, d'ailleurs, que la maladie de LOBSTEIN n'est pas le seul cas où on puisse trouver une sclérotique bleue (nouveau-né, anémie, tuberculose cutanée, affections cardiaques). Mais, dans l'ostéopsathyrose, la coloration est beaucoup plus accentuée et son caractère familial peut-être mis en évidence.

APERT a particulièrement insisté sur une déformation spéciale du crâne, qu'il a dénommée « crâne à rebords ». Ce nom est justifié par la saillie anormale de l'occiput et des régions temporales. Cette saillie des régions temporales peut-être telle qu'elle rabat les

oreilles en bas et qu'elle plie sur la partie sous-jacente du conduit auditif, la moitié supérieure du pavillon.

Cette déformation avait d'ailleurs été signalée dans un grand nombre d'observations, sans qu'on lui ait attribué la valeur diagnostique que lui accorde M. APERT.

La radiographie du crâne de profil montre une voûte crânienne basse et une région occipitale projetée en arrière. Ce crâne affaissé présente, à première vue, l'apparence d'un crâne dolicocéphale, mais la mensuration montre qu'il s'agit, en réalité, d'un crâne fortement brachicéphale, l'indice cranien est souvent 85 à 87.

La surdité progressive qui survient presque constamment chez les malades adultes a été noté, pour la 1^{re} fois, par ADAIR DAUGHTON (1912). Mais l'incorporation dans la maladie de LOBSTEIN est due à Van den Hœve, à de KLÉGIN, de même qu'à BROWSON (1917).

La plupart des observateurs qui depuis ont rapporté des cas d'ostéopsathyrose, ont noté la surdité qui atteignait ces malades.

Cette surdité est progressive, ne se rencontre habituellement que chez les malades adultes et ne peut être mise en évidence chez les enfants. Il semble que, dans la majorité des cas, il s'agisse d'autosclérose parfois compliquée de labyrinthite. En effet, la conduction osseuse du son du diapason est meilleure que la transmission aérienne. M. LE MÉE interprète différemment ce trouble de l'audition. Il constate que les membranes tympaniques sont plus obliques que

normalement à cause des déformations temporales et plus minces que d'ordinaire. Cette orientation, plus cette minceur anormale, s'accompagne sans doute des faiblesses, de la laxité des ligaments des osselets, tous ces faits qui se rattachent beaucoup mieux que l'autosclérose à l'ensemble du syndrome expliquent beaucoup mieux les troubles auditifs.

M. APERT a également décrit un autre symptôme fréquent des ostéopsathyrosiques, c'est : la facilité anormale avec laquelle luxations et entorses se produisent. D'ailleurs, il est aisé le plus souvent de mettre en évidence chez de tels malades une laxité ligamentaire assez accentuée pour qu'on puisse produire des déplacements anormaux dans les articulations ; les genoux et les coudes pouvant dépasser la rectitude ; dans l'extension, les doigts pouvant arriver à toucher l'avant-bras. Cette hyperlaxité ligamentaire qui peut réaliser de véritables membres de polichinelle, s'atténue ordinairement avec l'âge. Chez les plus atteints, des luxations et des entorses sont, dans certains cas, presque aussi fréquentes que les fractures.

L'examen électrique des muscles décèle une contractilité fortement diminuée aux faradiques et aux galvaniques. La courbe est arrondie avec descente lente, réalisant, en quelque sorte, une réaction de dégénérescence incomplète (comme on en observe dans certains traumatismes neuromusculaires au début de leur évolution ou à la phase de réparation).

Cette forme rappelle, d'ailleurs, celle qu'il est normal d'observer dans l'étude des muscles lisses.

Chez les sujets atteints de la maladie de LOBSTEIN, certaines particularités accessoires ont été remarquées : c'est ainsi que les ostéopsathyrosiques sont d'une taille et d'un poids inférieurs à la normale.

BOLTEN a décrit la minceur et la fragilité des cheveux, la fréquence des taches laiteuses dans les ongles et les dents et les lacunes de l'émail dentaire.

APERT a observé un aspect translucide des dents avec teinte jaune clair rappelant celle de la corne blonde.

Cet aspect des dents a été rarement observé, toutefois la fragilité des dents semble assez fréquente.

Certains auteurs, dont BOLTEN, ont montré la coexistence fréquente de la migraine, des troubles vaso-moteurs, de l'acrocyanose, de l'onglée des doigts et des orteils.

Évolution

Le syndrome de LOBSTEIN semble acquérir son maximum d'intensité entre 8 et 12 ans. Après la puberté, les fractures cessent de se produire et la maladie ne paraît pas dépasser l'âge de 25 ans.

Il existe des cas indiscutables d'observation où le syndrome a continué d'évoluer après cet âge, réalisant une forme de l'adulte, la régression se produit à la puberté, mais l'affection récidive.

Pronostic

Le pronostic des fractures est assez bon, la consolidation est rapide et de bonne qualité à condition d'un traitement correct, il n'existe pas de grosses déformations.

L'ostéopsathyrose constitue par la multiplicité des fractures, une infirmité sévère qui, jusqu'à ce jour, n'a que peu bénéficié de la thérapeutique.

Cependant, d'une façon générale, les formes légères sont d'un bon pronostic, par contre, les formes graves font souvent du malade un infirme.

Diagnostic

L'ostéopsathyrose est à différencier du *rachitisme* qui donne, lui aussi, des fractures multiples, mais, dans les cas accusés, le diagnostic est facile, de plus, la consolidation est souvent lente et les os n'ont pas l'aspect grêle de l'os ostéopsathyrosique.

L'*ostéomalacie* peut également amener des fractures, cette affection est rare chez l'enfant ; on la voit surtout chez la femme enceinte.

La *dysplasie périostale* se rapproche d'avantage de l'ostéopsathyrose, les fractures se produisant *in utero*, rarement après la naissance. Ce retard de l'ossification des os du crâne amène un affaiblissement de la voûte. L'affection n'est pas héréditaire et il n'existe pas de coloration bleue des sclérotiques.

TRAITEMENT

Il n'existe pas de traitement spécifique de l'ostéopsathyrose. Le traitement des fractures ne présente rien de spécial.

Trois sortes de médications seront cependant à essayer chez ces malades :

1^o *Médication visant la calcification* : telle que le phosphore, la chaux, le stérogyl, les irradiations ultraviolettes, l'huile de foie de morue.

2^o *Médication visant au rétablissement du métabolisme glandulaire* ; c'est ici une médication plus hypothétique, puisque la vraie cause de cette maladie nous échappe, cependant, il faudra essayer l'extrait de thymus et l'extrait de thyroïde.

3^o *Enfin, la médication antispécifique* doit toujours être essayée, elle a donné quelques améliorations. Mais, malheureusement, même si la syphilis est en cause, il s'agit de lésions dystrophiques sur lesquels le traitement est sans action.

OBSERVATION I. — (D^r BUREAU)

Enfant, Yves R., 6 ans.

Nous avons été appelé à voir cet enfant pour la première fois, en février 1930, pour une *fracture de la cuisse droite au 1/3 moyen*.

Cet enfant, âgé de 2 ans, n'a jamais marché. La taille est au-dessous de la normale, les membres sont grêles, peu développés, la tête est volumineuse, le crâne est bombé, les bosses frontales et pariétales saillantes, la fontanelle antérieure n'est pas totalement ossifiée. *Les sclérotiques* sont d'un *bleu ardoise intense*. Le fémur gauche du côté opposé à la fracture paraît arqué, les épiphyses des genoux volumineuses.

Les dents présentent des malformations nettes, l'émail paraît totalement disparu jusqu'au collet, les dents sont jaunâtres, irrégulières, dentelées, ces déformations sont particulièrement nettes au niveau des incisives supérieures et inférieures.

L'enfant a déjà eu plusieurs fractures survenues après des traumatismes insignifiants, à la cuisse droite et à l'avant bras gauche.

Sur la partie latérale du cou du côté gauche, l'on sent une petite masse grosse comme un petit pois, mobile au niveau de la région thyroïdienne.

La fracture de cuisse pour laquelle nous sommes appelé est une fracture transverse sans déplacement pour laquelle l'enfant est mis en extension dans une petite attelle de THOMAS.

La consolidation est obtenue en un mois environ.

Deux à trois mois plus tard, l'enfant étant resté étendu, nous sommes rappelé pour une fracture de la cuisse gauche, consolidé par le même appareillage et dans de même condition.

Pendant l'année 1931, l'enfant prend du sterogyl à haute dose, puis un traitement arsenical par voie buccale, qu'il tolère d'ailleurs difficilement, l'enfant faisant des crises de diarrhée avec ictère.

En 1932, l'état s'aggrave nettement, les fractures vont se multipliant, toujours avec des traumatismes insignifiants. En janvier 1932, nouvelle *fracture de la cuisse droite*, quelques semaines plus tard, *fracture du bras gauche*. La formation du cal est lente et l'on est obligé de prolonger l'immobilisation. Dans les mois suivants, l'enfant va se fracturer l'avant-bras droit, l'avant-bras gauche, et à nouveau le bras gauche au-dessus du coude.

Des examens de sang sont pratiqués. B. W = — ; Calcémie sanguine normale. Examen des urines, aucun trouble fonctionnel.

Bras. — Les radiographies pratiquées en juillet 1932, montrent : avant-bras droit : une fracture des deux os au $1/3$ inférieur. Bras gauche : fracture au $1/3$ moyen $1/3$ inférieur fracture sus-condylienne avec gros déplacement. Avant-bras gauche : fracture du radius à la partie inférieure.

Thorax. — Globuleux, côtes horizontales, pas de fractures de côtes.

Clavicules très incurvées sans fractures.

Décalcification et aspect pommelé des têtes humérales.

Crâne. — Base du crâne normale.

Paroi de la boîte crânienne décalcifiée dans la région de la fontanelle.

Un traitement antispécifique par piqûre est essayé, mais l'enfant ne peut le supporter.

A partir de 1933, les membres de l'enfant sont maintenus en permanence dans de petits appareils gouttières plâtrés, au niveau des jambes et des avant-bras, extension continue sur les cuisses dans une petite attelle de THOMAS.

Malgré cela on assiste à des déformations progressives. Les tibias et péronés s'incurvent en S dans le sens trans-

versal et dans le sens frontal. Les avant-bras s'incurvent en dedans suivant un angle aigu qui répond à la partie moyenne.

L'état général de l'enfant reste précaire, l'enfant, perpétuellement assis, présente une cyphose dorsale, avec thorax de rachitique.

La croissance est très retardée, et les membres inférieurs et supérieurs ont un retard considérable dans leur développement.

Actuellement, l'enfant complètement infirme est maintenu dans de petits appareils, perpétuellement dans son lit.

A. H. — Père et mère bien portants.

Grands-parents également, âgés ou morts très âgés.

Trois frères, plus âgés, tous les trois bien portants.

Pas de fausse-couche.

Grossesse de l'enfant malade normale. Un détail sur lequel insiste la mère : pendant toute la grossesse, elle avait un besoin de chlorure de sodium et prenait chaque jour du sel marin en grande quantité.

OBSERVATION II. — (D^r BUREAU)

Enfant, Jacques L., 3 ans.

L'enfant nous est amené la première fois pour un léger genu valgum, en juin 1934.

Enfant blond, fort, grosse tête avec saillie des bosses frontales et pariétales. Gros ventre rappelant celui des rachitiques.

L'on est de suite frappé par la teinte *bleu ardoise des sclérotiques* et l'on apprend que l'enfant a déjà eu 3 fractures, chacune après un traumatisme insignifiant.

Au début de 1935, l'enfant fait une fracture sans déplacement de la clavicule gauche après s'être heurté contre un meuble. Aucune radiographie ne fut pratiquée.

A. H. — Le père de l'enfant fut lui-même atteint d'ostéopsathyrose et se fit de nombreuses fractures jusqu'à l'adolescence.

Nous n'avons pu pratiquer chez cet enfant aucun examen complémentaire.

OBSERVATION III. — (D^r JOUBERT)

Enfant M. Henri.

Nous sommes appelé pour la première fois à voir cet enfant, le 15 mars 1933, il est alors âgé de 8 mois. Né à terme, il a toujours été bien portant jusqu'à il y a un mois 1/2.

La mère a fait une fausse couche de 2 mois de cause inconnue.

Le début de l'affection remonte donc à un mois 1/2 ; en remuant l'enfant dans son berceau, la mère s'aperçoit tout d'un coup qu'il présente de l'impotence du membre inférieur droit, de plus l'enfant semblait souffrir.

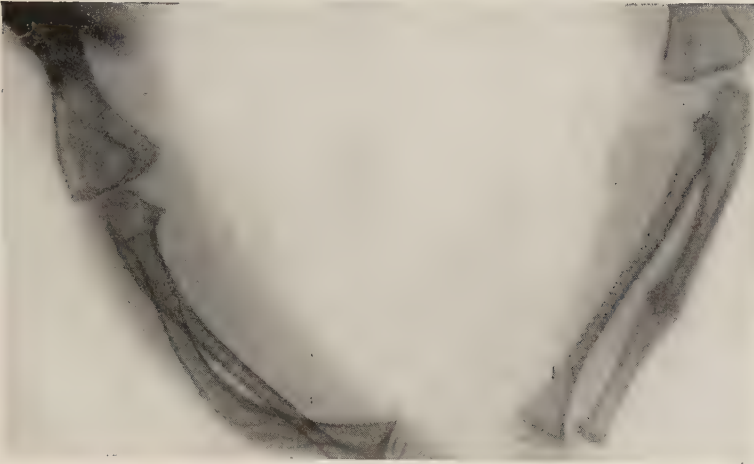
Une radiographie fut faite et on parla d'entorse.

Il y a 8 jours, l'enfant, seul dans la voiture, se met à crier ; le surlendemain, on dénote une déformation de la cuisse droite.

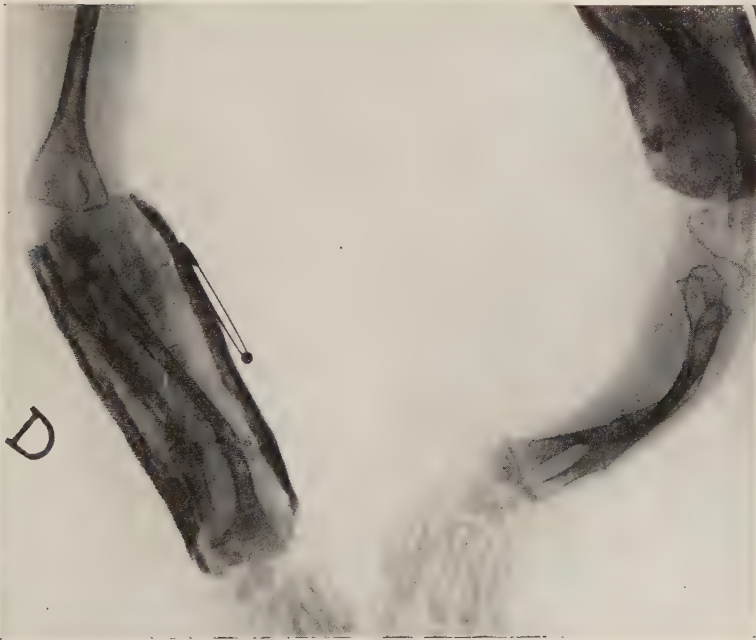
A l'examen, nous sommes en présence d'un enfant de bonne constitution, rien de spécial au niveau du crâne, pas de coloration anormale des sclérotiques.

La hanche gauche n'est pas douloureuse, il n'y a pas d'impotence à ce niveau. Nous notons, cependant, une légère incurvation du fémur.

A droite, il existe manifestement une fracture avec grosse angulation antérieure.



Enfant R. Observ. I. (Radio Drs Dano et Lainé.)
 L'enfant est alors âgé de 25 mois
 Radio des 2 avant-bras.



Observ. I. (Radio Drs Dano et Lainé.)
 L'enfant est alors âgé de 4 ans
 Radio des 2 avant-bras.



La radio montre une fracture en rave du fémur au $\frac{1}{3}$ mouyen, cette fracture semble sous-périostée.

Le 16 janvier 1934, l'enfant se fait une nouvelle fracture à la cuisse droite. Nous pratiquons la réduction sous-anesthésie générale et immobilisons avec quelques bandes Cellona pendant 15 jours.

Nous revoyons l'enfant le 25 avril 1934. Il souffre des jambes, surtout quand on veut lui faire poser pied à terre. Il y a à nouveau une déviation en crosse marquée de la cuisse droite, avec raccourcissement très net. Il semble s'être produit une autre fracture à droite.

La radio y montre, en effet, une fracture en voie de consolidation.

Nous avons pratiqué un Bordet-Wassermann dans le sang de la mère, il a été négatif.

Nous n'avons pas pu faire de dosage de calcium dans le sang.

CONCLUSIONS

I. L'ostéopsathyrose ou maladie de LOBSTEIN est une affection caractérisée par une tendance aux fractures sous des influences minimes,

la coloration bleuâtre des sclérotiques,

les troubles auditifs,

un aspect spécial du crâne avec saillie de l'occipital et des rebords des os temporaux (crâne à rebord).

souvent un caractère familial et héréditaire, accessoirement, des anomalies des phanères et en particulier des dents (couleur de corne bleuâtre).

II. L'étiologie et la pathogénie sont incomplètement élucidées.

III. Le traitement est « empirique » et jusqu'ici n'a pas donné de résultats démonstratifs.

VU : *Le Doyen,*
ROUSSY

VU : *Le Président de thèse,*
OMBRÉDANNE

VU ET PERMIS D'IMPRIMER,
Le Recteur de l'Académie
CHARLÉTY

BIBLIOGRAPHIE

- ANTONELLI. — La cornée opaque et la sclérotique bleue chez les hérédo-spécifiques (*Soc. fr. d'Ophtalmologie*, 1913).
- APERT (E.), BACH et ODINET. — Présentation d'une famille atteinte d'ostéopsathyrose avec sclérotique bleue (*Bulletin de Pédiatrie de Paris*, 1926, 21-24 janvier 1928).
- APERT et CAMBESSEDES. — Fragilité osseuse congénitale avec sclérotiques bleues (*Presse médicale*, 16 mars 1920, p. 176).
- ARGLIARDE (C.) et BADIN (A.). — Fracture in idiopathie fragility (osteopsathyrosis, (*Rev. san. mil. Bucaresti*, 29 : 76-79, février, mars 1930).
- BECK (C.). — Fracture of pathological bones (osteopsathyrosis) and their treatment (*Soc. gagn. a obst.*, juin 1910. *Zibl.f. chir. u. Mech. orthop.*, 1910, IV, p. 524).
- BRENER (J.). — Zur therapy der osteopsathyrosis, mit Blamenskleien (*Deutch. medical Woch*, 56 : 1739, 10 octobre 1930).
- BROCA. — Ostéopsathyrose ou fragilité essentielle de l'os (*Chir. infantile*, 1914).
- BROCA et HERBINNET. — Osteopsathyrose (*Revue de Chirurgie*, 10 déc. 1905).
- CHILD (F. S.). — Resercher ou colea (colloïdal calcium comp.) clinical Report of case of osteopsathyrosis (Long Island M. J. 24 : 86-90, février 1930).
- COMBY. — Fragilité osseuse chez l'enfant (*Archives de Méd. des enfant*, janvier 1919).
- CORTES (A. de). — Khin. und. histol. Beitrag zur Lobsteimberez osteopsathyrosis (*Zeits. f. Orthop. chir.*, 1911, XXIX, p. 367).

- DE ANDRADE MAIA. — Contribution à l'étude de l'ostéopsathyrose (*Thèse de Paris*, 1920).
- FANTON (E.). — Considerazioni cliniche sopra un caso di osteopsathyrosi idiopatica (*Pediatrics*, 5 : 331-344, décembre 1928).
- FRIEDMAN (E.), COLE (F. N.). — Idiopathie osteopsathyrosis (fragilitas ossium With report of case), (*Arch. pediatr.* 44 : 766-774, décembre 1927.)
- HEISE (A.). — Differential diagnosis beetwen idiopathic osteopsathyrosis and infantil temoy. With case of osteogenesis imperfecta congenita (*Ugest. f. Laeger*, 90 : 658-661, 12 juillet 1928).
- HOCHSINGER. — Ueber osteopsathyrosis foetalis (*Wien. Med. Woch.*, 1909, LIX, p. 745).
- HOCHSINGER (C.). — Osteopsathyrosis foetalis (*Win. Med. Woch.*, 1909, p. 745. — *Rev. Mens. de Méd. int.*, 1909, I, p. 370).
- LEONE BLOISE. (N.) — Sobre un caso de osteopsatyrosis congenita (*Archiv. Latino. An. de Pediatría*, 20 : 812-824, déc. 1926).
- LIPSCHWITZ (A.). — Ueber idiopathische osteopsatyrose (*Berlin. Klin. Woch.*, 1908, XLV, p. 866).
- IOLLI (L.). — Su di un caso di osteopsatirosi congenita (*Ped. pratique*, 5 : 293-300, nov. 1928).
- MATSUOKA. — Ein Beitrag zur Lehre von der idiopathischen osteopsatyrosis (*Deuts. Zeits. f. chir.*, 1909, XCVIII, p. 407).
- MAIER (R.). — Ueber osteopsatyrosis idiopathica (*Ges. de charité Aerzte in Berlin*, 18 nov. 1909. — *Deuts. Méd. Woch.*, 1909, XXXVI, p. 819).
- MIRAGLIA (M.). — Contributo allo conoscenza del osteopsatirosi idiopatica (*Pediatrics*, 34 : 1228-1242, 15 nov. 1925).
- MIURA (J.). — Beitrag zin Kenntnis der osteopsathyrosiur idiopathica (*Jahrb. f. Kinderh.* : 1911, 3 f., XXIII, H. 5, p. 545).
- PASTEUR VALLERY-RADOT (L.), STEHLIN (J.), et MAWAS (J.). — Un cas d'ostéopsathyrose (*Bull. et Mém. Soc. Méd. des Hôpitaux de Paris* 52 : 1126-1131, 5 juillet 1928).
- PEISER (J.). — Ueber osteopsathyrosis im Kindesalter (*Verhündl. Gesellsch. f. Kinderh.*, 1907, in Dresden 1907, p. 395).
- PEISER. — Osteopsathyrosis im Kindesalter (79 Vers. Deut. Naturf. w. Aerzte, sept. 1907. *Deuts. Med. Woch.* 3 octobre 1907, p. 1671).

- PEISER. — Ueber osteopsathyrose (*Schles. f. Vaterl. Kultur. in Breslau*, 11 oct. 1907. — *Deut., Méd. Woch.*, 5 décembre 1907).
- PETERS. — Sclérotiques bleues et fragilité des os (*Klin. Monats. f. Augensbeilkunde*, mai 1918).
- POIRRIER. — Contribution à l'étude de l'ostéopsathyrose idiopathique, maladie de Lobstein (*Thèse Paris*, 1907).
- ROCHER (L.) — Sur un cas d'ostéopsathyrose avec sclérotiques bleues. (En collaboration avec les Drs Lasserre et Masfrand) (*Soc. anatomo-clin.*, 14 mars 1921).
- SANCHEZ (J.) et CASTRO-DEVANS (G.). — Osteospatirosis (*Arch. Argent, de Pédiat.*, I : 487-488, oct. 1930).
- SICARD (J.-A.), HAGUENEAU (J.) et GILBERT-DREYFUS. — Un nouveau cas de maladie de Lobstein ; les yeux ardoisés (*Bull. et Mém. Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, 53 : 230-21, 18 février 1929).
- TIXIER (L.). — Ostéopsathyrose chez un enfant de trois ans et demi (*Arch. de Médecine des enfants*, 1910, XIII, p. 269).
- VALLERY-RADOT et ARIS. — Ostéopsathyrosis héréditaire (*Société de Pédiatrie*, 17 juin 1924).
- ARBRUZZINI. — « Les hommes de verre » (ostéopsathyrose). *Radio-logie*, II Policlinic (*Sezione chirurg.*, XXXIX, n° 9, 15 sept. 1932).
- BABONNEIX, DUCLONET, WILM (M.). — Maladie de Lobstein (*Revue fr. de Pédiatrie*, n° 4, 1932. — *Société de Pédiatrie de Paris*, séance du 12 juillet 1932).
- BELL (J.). — Nerv pedigree of hereditary disease, blue, sclerotics and fragility of bones (*An. Engenies*, avril 1929, p. 41-48).
- BIERRING (K.). — Cesarean section in patient with osteogenesis imperfecta and blue sclera (*Hospitalid foreng. f. gyneack og. obstet. Fohr*, 30 oct. 1930).
- BOQUET (ROBERT). — Contribution à l'étude du syndrome de Spurway, Van den Høve, sclérotiques bleues, fragilité osseuse congénitale, surdité (*Thèse de Paris*, 1932. Jouve et C^{ie} éditeurs, Paris).
- BONZON-HOLM, VAN DER ZUPGEN. — A propos d'un cas d'ostéopsathyrose (*Le Scalpel*, n° 21, 27 mai 1933).
- CRONENTHAL. — Sur l'ostéopsathyrosis héréditaire (*Deutsch. archiv. für Klinische Medizinische*, 22 nov. 1932).

- DAVENPORT (WILLIAM). — Les hommes de verre (*Guérir*, mai 33, p. 4).
- DAVENPORT WILLIAM). — Les hommes de verre, maladie de Apert (*Thèse de Paris*, 1931. Impr. industrielle, Issy-les-Moulineaux).
- AUVOIR (M.), LEROUX, H. POLLET (L.), CHAPINEAU (P.). — Interférométrie dans un cas d'ostéopsathyrose (*Bull. et Mém. de la Soc. médicale des Hôpitaux de Paris*, n° 13, 30 avril 1934).
- GILLE (Maurice). — Les hommes de verre (*Revue pratique de biologie appliquée*, n° 6, juin 1933, p. 168).
- JOLY (H.). — La maladie de Lobstein ou ostéopsathyrose, (*L'avenir médical*, 4 avril 1934).
- KENESI (André-Jules). — Contribution à l'étude de l'ostéopsathyrose. La maladie de Lobstein (*Th. Paris*, 1930).
- LOUBAT et GRENET. — Un cas de fragilité congénitale des os (*Pédiatrie*, mai 1934).
- MIKULOWSKI . — L'ostéopsathyrose chez un nourrisson syphilitique (*Polska Gaceta-Lekawska*, n° 46, 12 nov. 1933).
- VAN PÉE (P.). — Un cas d'ostéopsathyrose (*Liege médical*, n° 10, 6 mars 1932).
- VAN PÉE (P.). — Un cas d'ostéopsathyrose (*Société belge de Radiologie*, séance du 13 décembre 1931).

IMPRIMERIE R. BUSSIÈRE. — SAINT-AMAND (CHER), FRANCE, 28-5-1935.
